Ueber einen Fall von Diplegia facialis mit Lagophthalmus bei Symptomen einer Vorderhornerkrankung des Rückenmarks.

■ ■ ■

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshilfe

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Bayer. Ludwigs-Maximilians Universität zu München

vorgelegt von

Margarete Steinthal.

■ ■ ■

München 1928
RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität zu München.

Referent: Herr Geheimrat Professor Dr. Wessely.

In Folgendem soll aus der Münchner Universitätsaugenklinik über den Fall einer dauernden Diplegia facialis berichtet werden, der durch die Schwierigkeit seiner diagnostischen Analyse ein besonderes Interesse bietet.

Der 47jährige Kranke L. G. fand wegen einer doppelseitigen Facialislähmung mit beiderseitiger Keratitis e lagophthalmo in der Klinik Aufnahme.

Die von dem Kranken recht dürftig mitgeteilte Vorgeschichte lautete für die Familienanamnese: Vater an Schlaganfall gestorben, die Mutter habe ein grosses Beingeschwür in der Wadengegend gehabt, eine Schwester sei in einer Anstalt für Schwachbegabte, von weiteren Geschwistern wird nichts erwähnt. Er selbst habe mit 9 Jahren Scharlach und Diphtherie durchgemacht, zwischen dem 10. und 20. Jahr sei eine Lähmung beider Arme und des linken Fusses aufgetreten, aus welcher Ursache kann nicht angegeben werden. Vor etwa 10 Jahren Gesichtsrose, vor 2 Jahren Thränensackoperation beiderseits. Zur Zeit sollen ausser dem Augenleiden zeitweise im Hinterkopf auftretende Kopfschmerzen sich geltend machen.

Befund: Mittelkräftig gebauter Kranker, in gutem Ernährungszustand. Untersuchung der Brust- und Bauchorgane ergibt nichts besonderes. Wassermann-Reaktion im Blut negativ. Von einer Liquor-Untersuchung wurde abgesehen, da sie aus therapeutischen Gründen nicht nötig erschien.

Augen.

Rechtes Auge: Lagophthalmus, Ectropium des unteren Lides, Thränenröhrchen geschlitzt, Conjunctiva injicirt, Cornea zeigt teilweise frische Infiltrationen. Iris o. B. Augenhintergrund: peripapillärer Conus, grosse atrophische Herde in der Macula.

Linkes Auge: Lagophthalmus, Conjunctiva injicirt, Narbe in der Thränensackgegend. Augenhintergrund: Conus peripapillaris, Pigmentverschiebung in der Macula.

Pupillen beiderseits leicht entrundet, linkes Auge weniger wie rechts. Licht- und Convergenzreaction nicht gestört.

Prüfung des Nervensystems.

1.) Von Kopfnerven nur der erste Facialisast (Stirn-Augenast) erkrankt: beim Versuch die Stirn zu runzeln bleibt die ganze mittlere Partie vollkommen glatt, während eine Querfältelung in den seitlichen Partien rechts stärker wie links zu beobachten ist; beim Augenschluss ausgesprochener Lagophthalmus, keine Corrugator-Wirkung, Bell'sches Phänomen positiv, Oberlippenschürzen, Lippenpfeifen vorhanden.

Die fachärztliche Untersuchung beider Ohren hat ausser einer leichten Schwerhörigkeit keinen krankhaften Befund ergeben.

2.) Spinalnerven.

a) Deutliche Atrophie der Muskulatur beider Arme beginnend mit den M. M. deltoides am Ober- und Unterarm beiderseits gleichmässig verteilt, ebenso beiderseits deutliche Atrophie der Muskulatur am Daumen- und Kleinfingerballen, sowie des M. interosseus I. Beide Arme im Ellenbogengelenk leicht flectirt, diese Contracturstellung nicht zu überwinden.

Beide Hände bei pronirter Stellung im Handgelenk stark ulnarwärts gewendet, rechts stärker wie links, zu gleicher Zeit in leichter Pfötchenstellung.

b) Linker Fuss in contracter Equinovarusstellung bei ausgesprochener Atrophie der Unterschenkelmuskulatur.

Beim Gehact wird der linke Fuss mit der Aussenkante aufgesetzt; Gang stark hinkend, keine Verkürzung der Extremität.

Genauere Functionsprüfung.

a) Schulterhebung beiderseits gut; M. sternocleidomastoideus, M. pectoralis beiderseits functionstüchtig, auch die M. M. deltoides in allen 3 Portionen functionstüchtig.

b) rechter Arm: Bicepswirkung schwach, Bicepssehne springt deutlich vor. Tricepswirkung nahezu ganz aufgehoben. Handstreckung, Handbeugung, Supination wird nicht ausgeführt.

Fingerstreckung nicht ausführbar, Fingerbeugung im 1. 4. und 5. Finger angedeutet, für 2. und 3. Finger ebenso wie die Ab- und Adduction nicht ausführbar. Von Daumenbewegungen ist nur die Opposition noch möglich.

Linker Arm: Biceps arbeitet ganz gering, Tricepswirkung nur angedeutet. Hand: Beugung und Streckung fehlt, Fingerbeugung angedeutet, Streckung fehlt, Ab- und Adduction in Resten erhalten, Daumenadduction fehlt, Opposition im geringem Masse möglich.

c) Beine: Bei passiver Bewegung des rechten Fusses Tonus o. B., Patellarreflex lebhaft, auch vom oberen Rand der Patella auslösbar. Kein Patellarklonus; Achillessehnenreflexe o. B. Rechter Fuss in leichter Equinovarusstellung, kein Klonus, kein Babinsky noch Oppenheim.

Linkes Bein: Oberschenkelmuskulatur gut erhalten, bei passiver Bewegung im Kniegelenk eher etwas Hypotonie. Patellarreflex in der gleichen Stärke wie rechts auslösbar. Kein Babinsky noch Oppenheim. Auch sonst keine spastischen Zeichen.

Keine Ataxie.

d) Bauchdeckenreflexe in allen 3 Teilen beiderseits auslösbar. Bauchmuskulatur o. B.

Sensibilität.

Berührungsempfindung überall auf das feinste erhalten, ebenso die Tiefensensibilität, wie Temperatursinn, Schmerz- und Lageempfindung.

Elektrische Untersuchung.

M. trapezius, deltoides, biceps, triceps und brachioradialis bei directem faradischem aber starkem Strom noch antwortend. Hand- und Fingerbeuger und kleine Handmuskeln: Reaction für galvanischen und faradischen Strom erloschen. Nur wenn der Ulnaris am Epicondylus humeri internus und am Handgelenk gereizt wird, andeutungsweise Bewegung im kleinen Finger. N. medianus oberhalb des Handgelenkes gereizt löst noch leichtes Zucken aus.

Während die ophtalmologische Seite des Falles ziemlich klar liegt, ist die Frage, worauf die doppelseitige Facialislähmung und die anderweitigen Lähmungen an den Gliedmassen beruhen, recht schwierig zu beantworten.

Die Hauptschwierigkeit besteht in der unzureichenden Vorgeschichte. Wir erfahren nur, dass in dem verhältnismässig langen Zeitraum zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr die Lähmung beider Arme und des linken Fusses aufgetreten sei; ob aber diese Lähmungen nach einer akuten fieberhaften Erkrankung, ob sie

rasch oder langsam in die Erscheinung getreten sind, darüber waren von dem wenig intelligenten Kranken bestimmte Angaben nicht zu erhalten. Auch nicht über den Zeitpunkt, wann die Gesichtslähmung bemerkt wurde. Dagegen hören wir, daß der nunmehr 47jährige Kranke vor 10 Jahren an einer Gesichtsrose gelitten hat; aber auch hierüber sind die Angaben recht dürftig.

Facialislähmungen gehören zwar zu den häufigsten Gesichtslähmungen, aber die doppelseitige Facialislähmung kommt recht selten zur Beobachtung.

Auch bei ihr unterscheidet man eine supra-nucleäre, eine nucleäre und eine infra-nucleäre (periphere) Form.

Da bei unserem Kranken irgend welche zerebralen Erscheinungen nicht vorliegen, kann es sich nur um eine der beiden letzten Formen handeln.

Der nucleären Form liegt gerne die chronische progressive Bulbärparalyse zugrunde. Sie ist dann Teilerscheinung einer zentralen Erkrankung und mit anderen Lähmungen von Gehirnnerven (Zunge-, Pharynx-, Kehlkopfmuskulatur) kombiniert. Wir kommen auf dieselbe später noch zurück.

Für die infra-nucleäre Form der Diplegia facialis kommen dieselben ätiologischen Momente wie für die einseitige Facialis-Parese in Betracht, also Traumen (Schädelbrüche), entzündliche Prozesse im Mittelohr mit direktem oder indirektem Uebergreifen, toxische Einflüsse, unter ihnen die Lues namentlich als Meningitis basilaris. Außerdem sollen nach Bernhardt (l. c. S. 255) Fälle beobachtet worden sein, „welche ohne besondere die Aufmerksamkeit auf sich lenkende ätiologische Momente entstanden und als sogenannte refrigatorische bezeichnet worden sind." Gegen diese Erkältungseinflüsse als ausschliesslich auslösende Ursache ist man allerdings mehr und mehr misstrauisch geworden (Veraguth S. 957, Oppenheim S. 753).

Von den Ursachen, die für eine solche periphere Lähmung in Betracht kommen, können wir bei unserem Patienten von einem Trauma wohl absehen, auch für eine Otitis media liegen keine Anhaltspunkte vor, denn die einzige Störung am Ohr, die wir nachweisen können, ist eine beiderseitige Herabsetzung der Hörfähigkeit, die vielleicht aus der Jugendzeit schon herrührt, wenigstens hat die Untersuchung in der Nasen-Ohren-Klinik die Vermutung nahe gelegt, dass der Kranke früher an adenoiden Vegetationen

gelitten hat, oder es hängt die verminderte Hörfähigkeit mit der Facialislähmung als solcher zusammen (Bernhardt S. 255, Moritz S. 316). Bernhardt (S. 255) zitiert einen Fall, in dem bei einem 8jährigen Kranken im Anschluss an Mumps eine doppelseitige Facialislähmung aufgetreten sei, ebenso einen Fall von Steiner, in dem nach entzündlicher Schwellung und Eiterung der Ohrspeicheldrüse eine (einseitige?) Facialis-Parese aufgetreten sei. Groenouw (S. 898) führt einen Fall an, in dem nach Erysipel eine einseitige Facialislähmung aufgetreten sei. Veraguth (S. 957) führt 2 solche Fälle an, allerdings darunter den einen, den schon Groenouw zitiert hat.

Von unserem Kranken haben wir die Angaben, dass sich vor 10 Jahren ein Erysipel abgespielt hat. Wäre es nicht denkbar, dass dieses für die Facialislähmung und zwar im Gegensatz zu den eben zitierten Fällen für die doppelseitige Facialislähmung in Frage kommt?

Indessen pflegen diese einfachen Lähmungen nach Mumps und Erysipel nur vorübergehender Natur zu sein und für eine weitgehende Zerstörung bei eitriger Parotitis mit Dauerlähmung fehlen die entsprechenden Narben.

So haben wir keinen Anhaltspunkt, dass die Diplegia facialis bei unserem Kranken eine von den übrigen Lähmungen unabhängige periphere Erkrankung darstellt. Auch dürfte es unseren ärztlichen Anschauungen weit besser entsprechen, auf eine einheitliche Ursache der Gesichtslähmung und der übrigen Lähmungen zurückzugreifen.

Handelt es sich bei dieser gemeinsamen Ursache um eine primäre Erkrankung der willkürlichen Muskulatur oder geht die Schädigung vom Nervensystem aus?

Von primären Muskelerkrankungen kommt nur die Dystrophia muskulorum progressiva in Frage, deren Wesen in einem primären Schwund der Muskelfasern beruht, wobei es durch gleichzeitige Wucherung von Fettgewebe in den bindegewebigen Interstitien der Muskeln zu einer Pseudohypertrophie kommen kann. Bei ihr ist die Gesichtsmuskulatur und speziell auch der Muskulus orbicularis mit mangelhaftem Lidverschluss, ja selbst ausgesprochenem Lagophthalmus nicht so selten beteiligt und dann durchweg doppelseitig (Uhthoff S. 317). Doch tritt die Erkrankung mit Vorliebe in den Rumpfmuskeln auf, sowie in den Muskeln die vom Rumpf zum Becken oder vom Becken zum Oberschenkel verlaufen, wäh-

rend die kleinen Handmuskeln, sowie die Muskulatur des Vorderarmes und des Unterschenkels, also gerade diejenigen Partien, die bei unserem Kranken den Hauptsitz der Erkrankung bilden, fast immer verschont bleiben (Moritz S. 383). Auch zeigt seine Erkrankung keinen ausgesprochen progressiven Charakter.

So müssen wir die Schädigung wohl im Nervensystem suchen und hier erhebt sich die Frage, ob in den peripheren Nerven oder im Zentralnervensystem?

Als fragliche Schädigung der peripheren Nerven kommt nur die Polyneuritis in Betracht. Oppenheim (S. 755) sagt, dass sie besonders als Alkohollähmung auch den Facialis betreffen kann und eine ein- häufiger eine doppelseitige Lähmung hervorruft. Für eine solche auf alkoholischer Basis liegt ein Anhaltspunkt nicht vor, auch nicht für eine Bleilähmung, die für gewöhnlich auch ganz andere Muskelgruppen befällt, oder für eine Arsen-Neuritis. Dagegen müssen wir von Infektionskrankheiten, die zu derartigen Lähmungen führen können, die Diphtheritis und Lues in Erwägung ziehen.

Der Kranke gibt an, im 9. Lebensjahr eine Diphtheritis durchgemacht zu haben. Indessen pflegen die diphtherischen Lähmungen mit Vorliebe das Gaumensegel zu ergreifen und sich als Akkomodationslähmung zu äußern. Allerdings sind auch Facialis-Diplegien öfters, Lähmungen im Gebiete einzelner Spinalnerven besonders im Peroneus-Gebiet ab und zu beobachtet worden (Veraguth S. 1058 ff., Bernhardt, S. 257). Aber diese diphtherischen Lähmungen pflegen ähnlich wie die alkoholischen und Arsenlähmungen fast immer nur vorübergehender Natur zu sein, nicht wie bei unserem Fall Dauerlähmungen. Nur die Bleilähungen können bestehen bleiben (Veraguth S. 1050, 1052, 1056).

Kann vielleicht eine Polyneuritis luetica vorliegen? Die Nervenlues kann fast jedes beliebige Bild einmal erzeugen und in der Tat scheinen Fälle beobachtet worden zu sein, in denen neben einem oder mehreren Kopfnerven, darunter nicht selten neben dem Nervus acusticus auch spinale Nerven hauptsächlich an den oberen Extremitäten befallen waren (Veraguth S. 1059). Wir kommen auf die Frage der Lues als ätiologisches Moment in unserem Fall später noch zurück und heben zunächsf nur hervor, dass die Lähmungen bei unserem Kranken, besonders an den oberen Extremitäten vorwiegend dem segmentären und nicht dem

peripheren Typus entsprechen. Es ist an ihnen die Muskulatur im Gebiet des N. musculocutaneus (Biceps), N. radialis (Triceps, Handstrecker), N. ulnaris (Interossei, lumbricales, Adductor pollicis usw.) ziemlich stark geschädigt, ebenso wie die vom N. medianus versorgten Fingerbeuger nur wenig arbeiten.

Ueber den N. facialis ist das Nötige schon oben gesagt. Dabei ist innerhalb der erkrankten Bezirke die Sensibilität in allen Qualitäten ungestört. Dieser Umstand und der weitere Umstand, dass bei Untersuchung der unteren geschädigten Extremität der Babinsky- und Oppenheimreflex nicht auslösbar sind, sprechen dafür, dass nicht blos die zentripetalen —, sondern auch die Pyramiden-Seitenstrangbahnen unbeteiligt sind. So muss die Erkrankung, da nach den obigen Ausführungen eine primäre Muskelerkrankung wie die Dystrophia musculorum progressiva nicht in Frage kommt, im Zentralnervensystem ihren Sitz haben und zwar dort, wo dasselbe in seinen verschiedenen Qualitäten noch getrennt und speziell der motorische Anteil der Nerven für sich isoliert ist. Für die spinalen Nerven ist dieser Sitz die graue Substanz der Vorderhörner, für die beiden Nervi faciales die grauen Massen des Bulbus und der Brücke. Höher oben gelegene Zentren kommen nach dem durchaus schlaffen Charakter der Lähmung nicht in Betracht.

Für einen nucleären Sitz der Facialislähmung kann auch weiter die Tatsache angeführt werden, dass bei Ergriffensein des N. facialis an der Hirnbasis, also bei infranucleärem aber intracraniellem Sitz, wie bei der Meningitis basilaris luetica der N. acusticus und andere basale Hirnnerven mit ergriffen zu sein pflegen unter gleichzeitigen allgemeinen zerebalen Erscheinungen wie Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen. Alle diese Symptome fehlen bei unserem Kranken.

Dagegen ist bei ihm beiderseits nur der erste Facialisast gelähmt. Schmidt-Rimpler (S. 222) sieht eine solche auf den ersten Facialisast beschränkte Lähmung als eine nucleäre Lähmung an. Man kann hier zwar den Einwand erheben, dass die Erhaltung des unteren Facialisastes eine scheinbare sei, bedingt durch periphere Anastomosenbildung vom N. hypoglossus her. Aber ist eine derartige doppelseitige Anastomosenbildung sehr wahrscheinlich? Römer (S. 386) schliesst bei doppelseitiger Facialislähmung auf nucleäre Lähmung, bedingt durch die benachbarte Lage

der Kerne. Dabei beschreiben beide Autoren wie auch andere Forscher die Diplegia facialis nicht blos als eine auf den Facialiskern beschränkte Erkrankung, sondern auch als Teilerscheinung anderer Erkrankungen auf gemeinsamer Basis.

So kommen wir auch auf diesem Wege zu dem Schluss eine gemeinsame Ursache der verschiedenen Lähmungen zu suchen und zwar in einer Erkrankung des Zentralnervensystems an den oben angeführten Stellen.

Sieht man von der amyotrophischen Lateralsklerose ab, so kommen eigentlich nur zwei Erkrankungen in Frage, die sich ausschliesslich in der grauen Substanz der spinalen Vorderhörner oder des Bulbus abspielen, die spinale progressive Muskelatrophie und die Poliomyelitis anterior, die Heine-Medinsche Krankheit in ihren verschiedenen Formen.

Von der amyotrophischen Lateralsklerose darf man aber absehen, weil diese Erkrankung auch die Pyramiden-Seitenstrangbahnen mit ergreift und die Lähmungen deshalb mit Spasmen einhergehen und, was das Mitergriffensein von bulbären Nerven betrifft, in erster Linie die Zungen-, Gaumen-, Schluck- und Kehlkopfmuskeln befallen sind, ferner, wenn auch der Facialis erkrankt, dies nur in seinem Mundast der Fall ist. (Moritz S. 369).

Während also bei der amyotrophischen Lateralsklerose das zentrale und periphere motorische Neuron gleichzeitig erkrankt sind, beschränkt sich die spinale progressive Muskelatrophie auf das periphere motorische Neuron. Nach einem Ausdruck von Moritz (S. 374) stellt sie die amyotrophische Komponente der amyotrophischen Lateralsklerose dar.

Die Erkrankung beginnt zuerst in den Armen, für gewöhnlich in den kleinen Handmuskeln zunächst ein — aber sehr bald doppelseitig, sodass zunächst ein Bild entsteht ganz wie bei unserem Kranken. Dann allerdings werden die Halter und Beweger des Kopfes befallen, zuletzt die Beine. Hierin weicht unser Fall vom dem typischen Bild ab, auch darin, dass von Kopfnerven nur der N. facialis in seinem oberen Ast ergriffen ist, während ähnlich wie bei der amyotrophischen Lateralsklerose bei der reinen spinalen Muskelatrophie beim Uebergreifen auf den Bulbus die anderen Muskelgebiete Zunge usw. befallen sind. Uhthoff (S. 317) weist ausdrücklich darauf hin, dass die durchaus doppelseitige Beteiligung des M. orbicularis bei der progressiven Spinalparalyse nur

eine Teilerscheinung in der Mitbeteiligung der Gesichtsmuskulatur bildet. Die Krankheit selbst tritt selten vor den mittleren Lebensjahren, meist zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf, um sich dann durch Jahre hinzuziehen.

Als ätiologisches Moment ist nun hier auch die Syphilis angeschuldigt worden. Oppenheim (S. 316) hält es nicht für ausgeschlossen, dass sich auf dem Boden der Lues eine primäre Vorderhornaffektion entwickeln kann. Forster (S. 383 u. ff.) leugnet, dass es eine primäre syphilitische Erkrankung in der grauen Substanz des Vorderhorns gebe und meint, daß man auch bei den Hirnnerven eine primäre Degeneration derselben und ihrer Kerne nicht annehmen müsse. Nur eine meningo-myelitis syphilitica könne sekundär zu Muskelatrophien durch Druck auf die Wurzeln führen. Dann sind die Erscheinungen nicht streng auf die graue Substanz der Vorderhörner beschränkt, sondern es finden sich noch als Wurzelsymptome Schmerzen, Steigerung der Sehnenreflexe, Babinsky (Druck auf die Pyramidenbahn), Blasen- und Mastdarmstörungen (gleichfalls durch Druckwirkung). Derartige Erscheinungen bietet unser Kranker nicht. Auch sonst haben sich keinerlei Zeichen von Lues bei ihm feststellen lassen. Die Blutuntersuchung nach Wassermann ist negativ ausgefallen, allerdings eine Liquor-Untersuchung steht aus, die Lumbalpunktion unterblieb, weil eine therapeutische Indikation nicht vorlag, indem der Verdacht auf Lues zu wenig begründet erschien, um den Eingriff zu rechtfertigen. Außerdem sind dauernde luetische Lähmungen ohne anderweitige luetische Erscheinungen doch recht unwahrscheinlich.

Bei der Poliomyelitis anterior sind drei Formen zu unterscheiden, die epidemische acute Form der Kinder, die sporadische Form, die in ernster Weise auch Erwachsene befallen kann und die Poliomyelitis anterior subacuta und chronica.

Die Poliomyelitis anterior acuta epidemica, früher ziemlich unbekannt, ist seit den verschiedenen grossen Epidemien, die zuerst in Schweden, später in Deutschland, Oesterreich und in Nordamerika auftraten, von verschiedenen Forschern genau studiert worden. Eine lehrreiche Darstellung findet sich einmal von Jvar Wickmann hauptsächlich auf Grund der schwedischen Epidemien im Handbuch der Neurologie von Lewandowsky, ferner aus jüngster Zeit in der Monographie von Eduard Müller.

Die Krankheit eine epidemische infectiöse Erkrankung vorwiegend der Kinderjahre, die nur äußerst selten Erwachsene be-

fällt, setzt zunächst mit Fieber bis zu 39 und 40 Grad und allgemeinen Erscheinungen wie Kopfschmerzen, Zerschlagenheit, Benommenheit, manchmal auch mit einer Bronchitis oder einer Darmstörung beginnend, ein. Nach einigen Tagen treten dann meistens spontan Lähmungen auf, die am häufigsten die unteren Extremitäten befallen, aber auch an den oberen Gliedmaßen und am Rumpf auftreten können, rasch an Ausdehnung zunehmen, um dann später manchmal bis zur völligen Heilung spätestens im Verlauf von Jahresfrist zurückzugehen, häufig aber nur teilweise verschwinden, sodaß der befallene Kranke mehr oder wenig große Funktionsstörungen in den befallenen Muskelgruppen zurückbehält und die von den Lähmungen befallenen Extremitäten im Wachstum zurückbleiben.

Diese unheimliche Erkrankung hat ihren Sitz für die spinale Form in den grauen Vorderhörnern, für die bulbärpontine Form in der grauen Substanz der Medulla oblongata, also gerade an den Stellen, an denen wir für unsern Kranken einen pathologischen Prozeß angenommen haben.

Auf die feineren pathologisch-histologischen Vorgänge, so interessant sie sind, kann hier nicht näher eingegangen werden. Es genügt anzuführen, daß nach den sehr genauen Untersuchungen von Friedrich Schultze, Eisenlohr, Jvar Wickmann, Eduard Müller, Harbitz und Scheel u. A. die Erkrankung im Beginn von der Pia mater ausgehend, in diffuser Form das ganze Rückenmark einschließlich des verlängerten Markes ergreift, um dann im Reparationsstadium mehr und mehr auf die graue Substanz der Vorderhörner bezw. der Medulla oblongata sich zu localisieren, worauf das Endstadium eine Erholung der befallenen Ganglienzellen ist oder es tritt an deren Stelle nach Wegräumung der Trümmermassen die Narbe mit entsprechender Dauerlähmung.

Der Hauptsitz der Erkrankung ist das Rückenmark, deshalb treten die bulbären Lähmungen hinter den spinalen zurück. Über das Verhältnis der Facialislähmung geben folgende Zahlen Auskunft.

Medin fand unter 64 Fällen von spinaler Kinderlähmung 9 mal eine Facialislähmung, 3 mal war sie das einzige Symptom der Erkrankung. Jvar Wickmann zählt unter 1025 Fällen 12 Fälle, in denen neben der Erkrankung der Spinalnerven der Facialis mitergriffen und 14 Fälle, in denen der Facialis allein be-

troffen war. Müller konnte unter 100 Fällen der Hessen-Nassauer Epidemie nur über 13 Facialislähmungen berichten. Schall erwähnt unter 107 Fällen der Tübinger Epidemie, die mit Lähmungen einhergingen, 7 Facialislähmungen. Dunham hat unter 297 Fällen der grossen New-Yorker Epidemie mit 5000 Fällen insgesamt, die im Verlauf von 5 Jahren nachkontrolliert wurden, nur 5 Fälle von bulbär-pontinem Charakter festgestellt, wobei die Zahl der Facialislähmungen wenigstens im Referat nicht näher erwähnt wird.

Roemer ist es ebenso wie andern Forschern gelungen am Affen eine linksseitige Facialisparese durch Ueberimpfung des poliomyelitischen Giftes zu erzielen. Eine entsprechende Abbildung findet sich in der Müller'schen Arbeit im Handbuch der inneren Medizin.

Diese experimentelle Facialislähmung war gleich den andern Ophthalmoplegien einseitig. Diese Einseitigkeit gilt in der menschlichen Pathologie nach Müller als besonders charakteristisch derart für die Diagnosenstellung, dass bei einer herrschenden Epidemie schon allein eine solche Facialislähmung zur Diagnosenstellung ausreichen soll. Indessen gibt Müller an, ebenso wie Medin, wiederholt eine Diplegia facialis beobachtet zu haben. Augenscheinlich hat es sich nur um flüchtige Doppellähmungen gehandelt. Wie selten aber Dauerlähmungen sind, beweisen folgende Angaben.

Wickmann, der in seiner Monographie einen Fall von anscheinender Dauerlähmung des linken N. facialis und des linken N. hypoglossus bei der bulbär-pontinen Form der Heine-Medin'schen Krankheit abbildet, schreibt: „Die Facialislähmung ist in der Regel einseitig, nur in seltenen Fällen ist eine doppelte Facialislähmung beobachtet worden. Die Prognose der Facialislähmung ist im allgemeinen eine gute, die Lähmung die übrigens von Anfang an nicht vollständig war, geht später zurück oder hinterläßt nur geringe Spuren. Besonders scheinen diejenigen Facialisparalysen eine gute Prognose zu haben, die als eine Komplication der spinalen Form auftreten."

In seiner ersten Monographie, welche sich mit der Marburger Epidemie im Jahre 1908/09 beschäftigt, gibt Eduard Müller 4 Krankengeschichten von Facialislähmungen, darunter 1 Fall von doppelseitiger Erkrankung, der kurz anzuführen ist.

Dreijähriges Kind erkrankt am 10. Oktober mit Fieber, Müdigkeit, Schwere in den Gliedern, Erbrechen und Kopfschmerzen; 5 Tage später ein schiefes Gesicht. Bei der Nachuntersuchung in der Klinik am 8. November: Deutliche linksseitige Facialisparese (Anhaltspunkte für Ohreiterung fehlen); auch rechts Andeutung von Facialisparese. Augen, übrige Hirnnerven normal. Herz und Lungen gesund. In den Armen und Beinen besteht eine gröbere Lähmung nicht, jedoch eine auffallende Hypotonie der Muskulatur. Der Patellarsehnenreflex ist links noch deutlich, fehlt rechts; Fußsohlen- und Cremasterreflex vorhanden. Sensibilität scheint überall intact.

In der späteren Bearbeitung der Poliomyelitis anterior im Handbuch der inneren Medizin vom Jahre 1925, also eine geraume Zeit später, schreibt Eduard Müller: „eine Diplegia facialis ist wiederholt z. B. von Medin und mir selbst beobachtet worden." Es war leider nicht möglich die Originalarbeit Medin's einzusehen und aus ihr einen casuistischen Beitrag zu entnehmen. Bemerkenswert ist es, dass Eduard Müller in dieser zweiten monographischen Bearbeitung der epidemischen Kinderlähmung die Diplegia facialis nur kurz erwähnt, keinen weiteren casuistischen Beitrag gibt und statt einer eigenen Abbildung von Facialislähmung nur diejenige aus der Wickmann'schen Arbeit vorführt. Es ist auch weiter nicht gelungen in der Literatur der letzten 15 Jahre insbesonders unter Durchsicht der neurologischen Centralblätter weitere Angaben zu finden.

Folgender Fall, den Müller in seinem Vortrag über epidemische Encephalitis unter dem Bilde rheumatischer Facialislähmung erzählt, dürfte kaum hierher passen: eine 27jährige früher durchaus gesunde Frau mit völlig gesunden inneren Organen erkrankte ohne erkennbare äußere Veranlassung mit drückenden Kopfschmerzen, Appetitlosigkeit, Müdigkeit in allen Gliedern, Ohrensausen. Tags darauf beim Erwachen eine linksseitige nucleo-periphere Facialislähmung. Gleichzeitig entwickelt sich eine leichte Abducensparese, schließlich noch Druckempfindlichkeit der Trigeminuspunkte. Die linksseitige Facialisparese besserte sich rasch, aber kurz darauf entwickelt sich eine leichtere, ebenfalls flüchtige rechtsseitige Facialisparese.

Müller sieht diesen und ähnliche Fälle, die er während dem epidemischen Auftreten der Encephalitis beobachtete, als eine abortive Erscheinungsform einer an sich meist viel ausgedehnter infecti-

ösen nervösen Erkrankung vornehmlich der Brücke an, vielleicht durch dasselbe Gift wie bei der epidemischen Kinderlähmung.

Die sporadische Poliomyelitis anterior-acuta verläuft ähnlich. Sie kann auch, wie schon angeführt, Erwachsene befallen, dann für gewöhnlich in chronischer Form, wobei der stürmische Beginn fehlt und ein ähnliches Bild sich darbieten kann wie bei der spinalen Muskelatrophie mit dem Unterschied, daß die chronische Poliomyelitis meist an den Beinen beginnen soll (B i n g S. 1212). Doch schreibt O p p e n h e i m S. 302 und 303: „Der Arm wird ebenso häufig ergriffen wie das Bein" und weiter: „Es gibt Fälle, in denen das Leiden stationär wird, nachdem ein Arm oder beide Arme (ein Bein oder beide Beine) in den Zustand der unvollständigen, d. h. nicht alle Muskeln betreffenden atrophischen Lähmung geraten sind, kommt der Prozeß zum Stillstand. Dieses Stadium kann nach einer Dauer von einigen Wochen erreicht werden und in ihm verharrt das Leiden. Einige Male konnte die Beteiligung motorischer Hirnnervenkerne auch anatomisch festgestellt werden (Hellbach, Bertolotti)."

U h t o f f (S. 309) gibt an, daß die Beteiligung des Facialis und der Augenbewegungsnerven sehr selten sei und „wenn der poliomyelitische Prozeß wirklich gelegentlich nach oben weitergreift, so scheint doch mit dem Gebiet für Facialis- und Abducenskern derselbe in der Regel seinen Abschluss zu finden."

Da in der Vorgeschichte unseres Kranken die Angabe fehlt, daß er in der Kindheit acut mit Fieber erkrankte, wenige Tage später gelähmt war und allmählich wieder eine Besserung eintrat, so ist man nicht in der Lage mit Sicherheit eine Poliomyelitis anterior-acuta anzunehmen. Es könnte vielleicht die Vermutung aufgeworfen werden, ob jene von unserem Kranken angegebene Diphtheritis nicht eine mit Angina einsetzende Poliomyelitis anterior-acuta gewesen ist? Auf eine solche Möglichkeit weist J v a r W i c k m a n n ausdrücklich hin, allein diese Vermutung bringt uns über die Unsicherheit nicht hinweg. Dagegen steht der Annahme einer Poliomyelitis anterior, die sich langsam in chronischer Weise zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr eingeschlichen habe, nichts im Wege. Dann aber taucht gleich das Bild der spinalen Muskelatrophie auf, die sich von der chronischen Poliomyelitis anterior nur durch ihren progressiven Charakter unterscheidet.

Fassen wir die einschlägigen Verhältnisse noch einmal zusammen. Es handeit sich um einen 47 jährigen Kranken, der we-

gen einer beiderseitigen Keratitis, herrührend von einem beiderseitigen Lagophthalmus infolge doppelseitiger Facialislähmung die Klinik aufgesucht hat. Diese Facialislähmung ist vergesellschaftet mit weiteren Lähmungszuständen und Atrophien in gewissen Muskelgruppen beider Oberextremitäten und der linken Unterextremität ohne dass Spasmen und Sensibilitätsstörungen vorhanden sind. Aus der Vorgeschichte fehlen genaue Angaben wann und unter welchen Erscheinungen die Lähmungen aufgetreten sind. Wir haben dann die verschiedenen Möglichkeiten durchgesprochen, unter denen eine Diplegia facialis für sich oder auf einer gemeinsamen Basis mit anderen Erkrankungen sich ausbilden kann und kamen zunächst zu dem Ergebnis, dass die Diplegia facialis im Zusammenhang mit den anderen Lähmungen stehen dürfte, weil alle Momente, die eine Diplegia facialis an sich bedingen könnte, hier nicht nachzuweisen waren. Von derartigen Erkrankungen wurde die Dystrophia musculorum progressiva und die Polyneuritis als Grunderkrankung abgelehnt, erstere weil sie in ganz anderen Muskelgruppen wie bei unserem Kranken auftritt und vor allem der ausgesprochene progressive Charakter fehlt; letztere, die Polyneuritis, hauptsächlich weil die in allen Qualitäten erhaltene Sensibilität innerhalb der erkrankten Bezirke gegen eine periphere und für eine zentrale Erkrankung des Nervensystems zu sprechen schien. Unter Darlegung der einschlägigen Verhältnisse konnte als primärer Sitz der Erkrankung die graue Substanz der Vorderhörner respektive der Brücke angesprochen werden und hier kam nur die spinale Muskelatrophie oder die chronische Poliomyelitis in Frage. Unser Fall deckt sich nicht mit dem typischen Bild der spinalen progressiven Muskelatrophie, ganz besonders nicht in Bezug auf die Facialislähmung, die sich hier auf den ersten Ast beschränkt unter Ausschluss weiterer Gehirnnerven, während sie in dieser Beziehung eher zu dem Bild der poliomyelitschen nucleären Lähmung stimmt (Oppenheim S. 764). Indessen ist es nicht möglich, eine sichere Entscheidung zu treffen und wir müssen uns auf die allgemein gehaltene Diagnose: Vorderhornerkrankung des Rückenmarks beschränken.

Sollte sich nachträglich noch feststellen lassen, dass die Lähmungen tatsächlich seit Jahren stationär sind und auch weiterhin an Umfang nicht zunehmen, dann dürfte sich die Wagschale zu Gunsten der Poliomyelitis anterior chronica neigen.

Am Schluss dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. Wessely für die gütige Zuweisung des Falles und freundliche Beratung bei seiner Bearbeitung meinen ergebensten Dank auszusprechen, ebenso Herrn Dr. Lewin für die freundliche Unterstützung bei der neurologischen Untersuchung und Herrn Dr. Meumann für die freundliche Hilfe bei der Abfassung der Arbeit.

LITERATUR.

Bernhardt: Die Erkrankungen der peripheren Nerven in Nothnagel, spec. Pathologie und Therapie Bd. XI 1. Teil.

Bing: Handbuch der inneren Medizin von Mohr (Bergmann) und Staehelin Bd. V, 2.

Dunham: citiert nach Zentralbl. f. Neurologie Bd. 22, S. 493.

Eisenlohr: D. Arch. f. klin. Med. 1880 Bd. 21, S. 571.

Forster: Lewandowsky Handbuch für Neurologie Bd. III 2.

Groenouw: Beziehungen der Allgemeinleiden und Organerkrankungen zu Veränderungen und Krankheiten des Sehorgans. 3. Aufl. 1920. in dem Sammelwerk Gräfe-Sämisch.

Harbitz und Scheel: D. med. Wochenschr. 1907 S. 1992 u. ff.

Moritz: Mehring's Lehrbuch der inn. Med. 1918, 10. Aufl. Bd. II.

Müller: Handbuch der inneren Medizin, 2. Aufl. Bd. 1.

Müller Eduard: Die spinale Kinderlähmung 1910.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1923.

Römer: Lehrbuch der Augenheilkunde. 3. Aufl. 1919.

Schall: Münchner med. Wochenschr. 1923, S. 763—765.

Schultze: Virchow's Arch. 1876. Bd. 68.

Schmidt-Rimpler: Die Erkrankungen des Auges im Zusammenhang mit andern Krankheiten in Nothnagel, spec. Path. und Ther. Bd. 21.

Uhthoff: Gräfe-Sämisch XI. Bd. 2. Aufl.

Veraguth: Handbuch d. Inn. Med. Bd. V, 1.

Wickmann: Die acute Poliomyelitis in Lewandowsky Handbuch für Neurologie Bd. II, 1.

LEBENSLAUF.

Als Tochter des Professors Dr. Steinthal, Direktor der chirurg. Abteilung des städt. Katharinen-Hospitals in Stuttgart und seiner Gattin Emilie geb. Hegler, bin ich am 17. Januar 1895 in Stuttgart geboren, u. bin evang. Konfession. Ich besuchte in Stuttgart die höhere Töchterschule, war vom September 1914 bis Frühjahr 18 als Hilfsschwester vom Roten Kreuz in verschiedenen Krankenhäusern tätig und habe im Frühjahr 1916 die staatliche Prüfung für Krankenpflege abgelegt. Nach Beendigung des Krieges habe ich mich Jahre auf das Abiturientenexamen vorbereitet und im Sommer 1920 die Reifeprüfung abgelegt. Ich studierte auf den Universitäten Tübingen und München. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich in Tübingen, das medicinische Staatsexamen Winter 1926/27 in München. Mai 27 trat ich als Medicinalpraktikantin in das Stuttgarter Kinderhospital (Olgaheilanstalt), im August in das städtische Krankenhaus Stuttgart-Cannstatt ein, wo ich zur Zeit noch tätig bin.